

QUADERNI

Quaderni

Communication, technologies, pouvoir

85 | Automne 2014

La régulation de la qualité dans le secteur de la santé

L'institutionnalisation de la mucoviscidose : histoire d'un réseau sociotechnique clinique abouti

Sophie Houzard et Christelle Routelous



Édition électronique

URL : <http://journals.openedition.org/quaderni/835>

DOI : 10.4000/quaderni.835

ISSN : 2105-2956

Éditeur

Les éditions de la Maison des sciences de l'Homme

Édition imprimée

Date de publication : 5 octobre 2014

Pagination : 53-66

Référence électronique

Sophie Houzard et Christelle Routelous, « L'institutionnalisation de la mucoviscidose : histoire d'un réseau sociotechnique clinique abouti », *Quaderni* [En ligne], 85 | Automne 2014, mis en ligne le 05 octobre 2016, consulté le 04 mai 2019. URL : <http://journals.openedition.org/quaderni/835> ; DOI : 10.4000/quaderni.835

Ce document a été généré automatiquement le 4 mai 2019.

Tous droits réservés

L'institutionnalisation de la mucoviscidose : histoire d'un réseau sociotechnique clinique abouti

Sophie Houzard et Christelle Routelous

- 1 La mucoviscidose est une maladie génétique, rare et grave¹. Elle évolue depuis la naissance et en continu vers une insuffisance respiratoire terminale. Le nombre de personnes malades recensées dans les centres participant au Registre National de la Mucoviscidose (RNM) en 2008 s'élève à 5357 en France (Registre National de la Mucoviscidose, 2011). L'espérance de vie actuelle est de trente-neuf ans, elle était de cinq ans dans les années soixante. La mucoviscidose impose des soins lourds (kinésithérapie respiratoire quotidienne, aérosols pluriquotidiens, cures antibiotiques intraveineuses, régime hypercalorique, etc.) principalement suivis au domicile du patient. La prise en charge actuelle consiste à préserver la capacité respiratoire et à maintenir l'état général plus longtemps possible.
- 2 Après plusieurs siècles d'évocations de la « maladie du baiser salé »² (Taussig, 1984), la terminologie mucoviscidose apparaît dans les années 1930. Cette première description de la maladie reste tardive et n'emporte pas d'emblée l'adhésion de la communauté médicale, en dépit de sa gravité. La mucoviscidose est aujourd'hui parfaitement intégrée au paysage médical. La mise en place au niveau national du dépistage néonatal depuis 2001 et l'agrément par le ministère de la Santé de 40 Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) en 2002³ dans toute la France en témoignent.
- 3 L'objectif est d'interroger les processus à l'œuvre dans l'émergence et l'institutionnalisation de cette maladie. D'après V. Tournay (2007), la « standardisation » est le point de passage obligé pour consolider un réseau sociotechnique qui assure la durabilité et la stabilité d'une entité dans l'espace médical. Ce processus s'appréhende comme une démarche d'expérimentation collective, de récolte et d'assemblage d'informations menée par les acteurs, pour mettre en commun des pratiques issues de la multiplicité des scènes locales (Callon et Rabeharisoa, 2008).

- 4 L'hypothèse développée dans cette étude est que la démarche clinique constitue le moteur de l'institutionnalisation de la maladie. La standardisation des phases diagnostique, thérapeutique et de suivi de la maladie va consolider au fur et à mesure un réseau sociotechnique autour de la mucoviscidose qui en retour accélérera la reconnaissance et la mise en forme de cette entité dans l'espace médical. Il s'agit de montrer que la constitution d'un réseau sociotechnique, accordé aux exigences de la démarche clinique, définit le motif structurant permettant sa propre consolidation et celle de la mucoviscidose. À travers cet objectif, il s'agit de caractériser l'ensemble des éléments construisant la stabilité et la pérennité de cette nouvelle entité. Quatre phases transforment la mucoviscidose en une entité solide, répondant aux exigences de la démarche clinique. Chacune de ces phases illustre les façons dont la mucoviscidose se trouve extraite : de l'invisible du biologique (1) ; de l'ignorance (2) ; de l'impuissance médicale (3) ; et enfin des incertitudes de sa prise en charge (4).
- 5 Pour mener à bien cette enquête, nous nous sommes appuyés sur l'analyse de documents historiques (articles scientifiques, sources secondaires – articles d'historiens, productions de l'association Vaincre la mucoviscidose, les données du RMN et le livre blanc⁴) et de dix interviews de médecins français dont l'activité débute entre 1950 et 2002⁵.
- 6 En conduisant une comparaison intergénérationnelle des récits des médecins interviewés, cela nous a permis de les classer a posteriori en trois générations. Parmi les médecins, on compte trois pionniers investis dès les années 1960, une deuxième génération, notamment des pneumologues, qui s'implique dès l'apparition des premiers cas adultes au début des années 1980. Puis vient une troisième génération qui débute alors que se dessine la mise en place des CRCM en 2003. Ces médecins, en relatant leur parcours professionnel, nous renseignent sur la mucoviscidose et ses transformations, sur les changements de pratiques, de discours, de lieux et d'intensité du réseau social autour de la mucoviscidose.

Sortir de l'invisible : l'émergence de la maladie mucoviscidose dans les années 30-40

- 7 Trois mouvements participent à l'émergence de la maladie mucoviscidose. Tout d'abord, la clinique note et répertorie les symptômes des malades pour identifier une cohérence et une cause dans la profondeur du corps (Foucault, 1963). Ensuite, l'internationalisation du réseau de publications médicales permettra également de rendre tangible cette nouvelle maladie par la répétition des cas à travers le monde. Enfin, un processus de dévoilement et de distinction individualisera progressivement la mucoviscidose de la masse des pathologies digestives (notamment de la maladie cœliaque) et respiratoires (notamment de la tuberculose).

La construction d'un répertoire commun de signes

- 8 Pendant plusieurs siècles, les enfants dont le baiser avait un goût salé, étaient déclarés sinon mourants, du moins ensorcelés. Une première description précise de la maladie est faite en 1595 par Pieter Paw, professeur d'anatomie et de botanique à Leiden (Bush, 2005). Taussig (1984) compte ensuite cinq références évocatrices, de 1650 à la fin du XIX^e siècle. Ce n'est qu'en 1936 que Fanconi rédige le premier article, considéré aujourd'hui comme

princeps, sur la mucoviscidose. En 1938, Dorothy Andersen, anatomo-pathologiste et clinicienne américaine et originaire du Danemark, lit l'article de Fanconi, publié en allemand, langue qu'elle parle, et offre à sa suite la première description globale, détaillée de la mucoviscidose. Elle présente alors dans cet article l'ensemble varié des formes cliniques et de leurs évolutions à partir d'autopsies. Ce premier assemblage d'indices (Ginzburg, 1980) crée le consensus, il corrobore les données avancées et justifie l'existence d'une entité à part entière. On assiste à une transformation dans la perception des signes qui caractérisaient alors la mucoviscidose la rapprochant de ceux qui sont aujourd'hui appliqués. Les cas, issus de diverses scènes locales, sont attachés les uns aux autres par des auteurs qui se répondent de façon répétée dans les revues scientifiques internationales, par les symptômes lus à travers le regard clinique, et vus dans des corps à travers le regard anatomopathologique selon la tradition clinique et pathologique (Foucault, 1963 ; Pinell, 2005). Anderson la nomme *cysticfibrosis of the pancreas*. En 1943, Farber choisit le terme de mucoviscidosis, car la maladie est due selon lui à une diffusion généralisée de mucus visqueux et ne se limite pas au pancréas. Ainsi, en l'espace d'une petite vingtaine d'années, la mucoviscidose devient tangible, à travers sa localisation itérative dans le corps, dans le temps et dans l'espace. Les cas deviennent des séries, ils se répondent par leur similitude clinique et anatomo-pathologique, ils se répondent car les cas identiques se retrouvent à des périodes distinctes, et dans des pays éloignés. Ces années s'apparentent typiquement à une phase de standardisation, de collecte de données et d'enquêtes. Le travail agrégé des médecins apporte suffisamment de preuves de l'existence d'une entité pathologique spécifique, en même temps qu'il crée des liens concrets, à travers des échanges et des articles scientifiques, entre un petit groupe de médecins dispersés à travers le monde.

La possibilité du dévoilement

- 9 À ce stade, le processus de différenciation de la mucoviscidose peut progresser. Mais, la mucoviscidose se trouve alors prise dans la grande diversité des pathologies digestives et pulmonaires qui lui font « concurrence » sur le plan clinique. Les pédiatres se préoccupent surtout des maladies épidémiques et aiguës, telles que la coqueluche, la poliomyélite, la rougeole ou encore les rotavirus, qui constituent autant de symptômes et de signes occultant par leur incidence, leur gravité et leur précocité dans la petite enfance, la reconnaissance de la mucoviscidose. De plus, les signes cliniques digestifs de la mucoviscidose, proches de la maladie coeliaque et ses signes cliniques pulmonaires, proches de la tuberculose, semblent aussi la masquer.

Extrait entretien Dr B : « J'avais vous dire l'histoire, rétrospectivement, j'ai fait ma rétrospective. J'ai travaillé un moment dans un sanatorium pour enfants, et, où je suis certain que y'avait des enfants atteints de mucoviscidose qu'on traitait pour une tuberculose, pour lesquels on trouvait jamais de BK⁶ et qu'étaient des mucoviscidoses ».

- 10 Pour Grmek (1969), la concurrence biologique et sociale entre les maladies contribue à façonner la visibilité ou l'invisibilité d'une pathologie dans une médecine où l'aigu domine largement le chronique. La maladie n'existe pas par elle-même (Herzlich, 1970). Le dévoilement est donc la condition sine qua non pour que s'opère un processus de différenciation. On peut considérer que le recul de mortalité périnatale au XX^e siècle, la maîtrise des épidémies intestinales aiguës et le recul de la tuberculose ont contribué à cette opération de dévoilement pour la mucoviscidose.

L'achèvement de la différenciation de la mucoviscidose

- 11 Au début des années 40, la confusion avec la maladie coeliaque se trouve écartée, mais le mécanisme pathologique continue d'intriguer et de mobiliser. Personne ne parvient à faire le lien entre symptômes digestifs, respiratoires, kystes sur le pancréas, cas familiaux et sueur salée. En dépit de l'absence d'outil diagnostique et du mystère pathogénique entourant cette nouvelle pathologie, la communauté médicale continue de s'agréger et la clinique de traiter des malades supposés mucoviscidosiques. En 1953, Paul Di Sant'Agnese détecte un taux supérieur de sel dans la sueur, suite à un épisode caniculaire à New York au cours duquel beaucoup de patients se déshydratent et décèdent. Par la suite, Gibson (1959) met au point le test de la sueur, conduisant à établir le diagnostic de manière formelle.
- 12 Ce test devient le standard diagnostique et va donner brusquement aux médecins une prise puissante sur la maladie. Le test diagnostique établit une coupure et pose une frontière nette avec le reste des maladies. Il relie la mucoviscidose et les médecins de façon concrète, répétée et durable. Une fois les malades passés à travers ce test, ils changent définitivement de statut, d'étiquette. Le médecin se trouve automatiquement engagé avec son résultat. Il s'agit donc d'une étape décisive dans la solidité du réseau sociotechnique en formation autour de la mucoviscidose.
- 13 En 1981, Knowles et al. découvrent que les patients réabsorbent massivement le chlore, ce qui explique le caractère visqueux de l'ensemble des sécrétions exocrines du corps. Cette découverte fait enfin le lien entre symptômes digestifs, pulmonaires et sueur salée. En 1989, le gène est identifié par l'équipe de Lap-Chui (Kerem et al., 1989)⁷. La compréhension de la physiopathologie de la maladie est essentielle à la solidité du réseau sociotechnique qui va ultérieurement se constituer autour de la mucoviscidose, mais ici, elle n'en a pas été le principe fondateur.

Sortir de l'ignorance : à partir des années 50, construction d'un réseau professionnel pour l'accueil des malades

Un premier réseau de pédiatres porte-paroles et traducteurs

- 14 Les diagnostics et les pratiques de routine des médecins peinent à intégrer la mucoviscidose. D'abord, les préoccupations autour de cette pathologie arrivent tardivement en France, après 1950, alors que des publications déjà nombreuses sont parues. En effet, la Seconde Guerre mondiale coupe la France du reste du monde anglo-saxon, où fut plus largement étudiée la maladie, et du réseau international de partage des connaissances.

Extrait entretien Dr A : « C'est une communication d'un Suédois à la société française de pédiatrie sur deux maladies nouvelles, la maladie fibrokystique du pancréas et la toxoplasmose, qui a fait le déclic... Il faut dire que la France avait été coupée des pays anglo-saxons par la guerre, que les revues anglo-américaines commençaient seulement à arriver, que peu de gens lisaient l'anglais et qu'en vérité l'information ne passait pas bien, même quatre à cinq années après la guerre ».

- 15 Entre les années 1950 et 60, le réseau est encore très lâche. Il mêle quelques individus isolés, médecins hospitaliers et libéraux. La mucoviscidose n'a pas encore trouvé sa place. Les médecins sont peu enclins à soigner ces jeunes patients, hospitalisés au long cours, sans thérapeutiques disponibles, jusqu'à la mort.

Extrait entretien Dr B : « Fallait être enthousiaste dans une maladie comme ça, fallait aller de l'avant. » « C'était pas une maladie qui tentait quoi ».

- 16 À la fin des années 1950, quelques médecins entretiennent des liens avec les États-Unis. L'un d'eux rapporte des États-Unis une machine qui permet de faire le test de la sueur par électrophorèse (et non plus par sudation corporelle totale dans un sac chauffé). Les malades obtiennent de plus en plus un diagnostic irréfutable. La machine diagnostique crée des liens désormais irréversibles entre malades, médecins et mucoviscidose et le corps médical ne peut totalement les ignorer. La mucoviscidose s'impose irrémédiablement par son organisation en tableau clinique.
- 17 Dans la foulée, le premier congrès sur la mucoviscidose s'organise en France. À cette période, la mobilisation est limitée à une quarantaine de personnes. En 1984, le premier congrès international regroupe deux cent cinquante personnes. Ces pionniers se font un nom, en publiant dans des revues internationales. La maladie devient un projet commun qui offre des prises partagées dans le monde. L'usage du test de la sueur, les congrès et la présence de porte-paroles, matérialisent un réseau qui converge autour de la maladie.

Prolongement du réseau et concentration des patients

- 18 Les conditions d'hospitalisation des malades dans les établissements traditionnels sont relativement inadaptées : hospitalisations sur plusieurs mois, voire plusieurs années dans de vastes dortoirs, sans traitements disponibles, jusqu'au décès. Les grands centres hospitaliers délèguent une part des malades aux centres hélios-marins qui sont d'anciens sanatoriums (CHM de Roscoff, Giens et Saint-Trojan). Les CHM, en perte de vitesse avec la quasi-disparition de la tuberculose, saisissent cette recrudescence de nouveaux patients et officialisent une activité dédiée. Cette nouvelle offre de soins, restreinte à un petit nombre d'établissements très spécifiques, favorise la concentration de patients qui étaient jusqu'alors invisibles et dispersés.

Extrait entretien Dr C : « Et, à partir du moment où l'annonce [que le CHM ouvrait un service dédié à la mucoviscidose] a été faite de manière nationale, l'hôpital a été submergé de patients qui venaient de Lille, qui venaient de Strasbourg, de l'ouest... Il venait des patients de partout. Il y a eu jusqu'à 140 enfants atteints de mucoviscidose hospitalisés en même temps. Cette concentration de cas ne concerne que des nouveau-nés puisqu'à l'époque il n'y avait pas d'enfants atteints de mucoviscidose mais uniquement des nouveau-nés ».

- 19 Cette densité de malades facilite le développement progressif d'une expertise pratique. La concentration des cas, conjuguée à l'hospitalisation de longue durée, favorise le déploiement d'une clinique d'observation fine permettant d'améliorer progressivement les soins du quotidien, comme la kinésithérapie. La construction de l'expertise correspond à la mise en réseau de médecins et la concentration de cas dans quelques lieux très localisés. Ce début de standardisation clinique et thérapeutique concrétise un lien quotidien, solide et concret entre les médecins, les malades et la maladie.
- 20 La maladie présente différents modes d'existence. À cette époque, la mucoviscidose se situe clairement dans le giron des établissements périphériques où s'applique une

médecine clinique, de proximité, au lit du malade, alors que les CHU travaillent plutôt à développer une médecine de protocoles.

Sortir de l'impuissance : les découvertes thérapeutiques des années 80-90 et l'enrôlement des pneumologues

- 21 Après une faible mobilisation médicale, l'attractivité de la mucoviscidose s'intensifie. Le point de rupture se situe dans les années 1980-90, période au cours de laquelle les possibilités thérapeutiques se déploient considérablement. Avec l'augmentation de la survie, l'apparition de patients adultes est à corréluer à l'enrôlement de nouveaux acteurs : les pneumologues.

Multiplication de découvertes thérapeutiques comme autant d'intermédiaires au sein du réseau

- 22 Dans les années 1980-90, une série de découvertes change radicalement la représentation de la mucoviscidose. C'est d'abord la manipulation des antibiotiques, avec de nouvelles molécules et avec un nouvel usage sous forme de cure intra veineuse séquentielle et performante. C'est ensuite, en 1985, l'arrivée des enzymes gastro-protégés sur le marché, avec lesquels les enfants commencent à grossir, à grandir. Le problème nutritionnel, staturo-pondéral, régresse dans la population mucoviscidosique et impacte directement la survie. La kinésithérapie respiratoire se perfectionne. Les nébuliseurs apparaissent, améliorant l'autonomie des patients en extra hospitalier. Puis, en 1994, le pulmozyme[®], premier médicament spécifiquement développé pour fluidifier le mucus des patients atteints de mucoviscidose, est mis sur le marché.

Extrait entretien Dr D : « Il y avait plusieurs éléments de prise de décision. Il y avait l'amélioration des médicaments mis à disposition, pas avec l'indication mucoviscidose hein bien sûr, mais dont les muco pouvaient tirer bénéfice donc ça c'était le fruit de la recherche industrielle pharmaceutique. Et puis, il y avait une autre dimension, c'est une dimension plus intuitive, ce que nous observions à travers nos propres patients, car il fallait quand même avant d'adhérer à telle ou telle piste, la tester un peu. On avait des informations, molécules par molécules. On avait aucune idée de la combinatoire, de l'alternance, des associations, et c'est un peu empiriquement que se sont construits des protocoles qui n'ont été validés qu'au fil du temps. Comment gérer tout ça, comment séquencer, associer, combiner ? Ont vu le jour des protocoles un peu maison, qui ne peuvent prétendre à un grade A de preuve scientifique puisqu'il n'y a pas d'études contrôlées, mais qui semblent, en pratique, de plus en plus convaincants ».

- 23 Enfin, deux découvertes modifient radicalement la perception de la maladie en transformant l'espoir même des médecins et des malades : la transplantation pulmonaire en 1984, qui transforme la survie et la vie même des patients, ainsi que la découverte du gène responsable en 1989. « En 1989, avec la découverte du gène, l'espoir se met en marche. La protéine CFTR, produit des défauts du gène sur le chromosome 7, va être le véritable fil rouge de la recherche sur le mécanisme intime de la maladie (...) ». Les récits des médecins sur cette période sont partagés et cohérents entre les interviewés. Avec la transplantation, il existe un avant et un après. Le nouvel espoir construit par cette succession d'innovations rompt avec le pessimisme des débuts : il est fondamental et mobilisateur.

- 24 L'histoire fait la preuve pour les médecins du bien-fondé de leurs espoirs envers le projet médical attaché à la mucoviscidose. Comme le souligne V. Tournay (2007), ce n'est pas tant les effets immédiats que les perspectives rattachées à son accomplissement qui rompent significativement avec les projets médicaux précédents. Dans ce sens, la boucle se referme et le récit de cette innovation devient dominant (Tournay, 2007). On retrouve l'idée que le récit d'une innovation devient unique, consensuel sur ce qui équivaut à un progrès, alors que, bien sûr, la transplantation fut très discutée. La mucoviscidose fut même un critère d'exclusion de la transplantation à ses débuts.
- 25 Toutes ces innovations thérapeutiques sont autant d'intermédiaires qui ont la capacité de cimenter le réseau autour de la mucoviscidose.

L'allongement du réseau : l'attachement des pneumologues

- 26 L'arrivée des adultes, pour la mucoviscidose, peut être considérée comme un autre point de bascule. Avec l'allongement de l'espérance de vie, les malades accèdent à l'âge adulte. « 1982, les adultes sont là ! (...) Je les [un jeune homme et une jeune fille] ai regardé, comme tous les parents présents, comme on regarde une chose dont on vous a parlé, mais à laquelle on ne croit vraiment que lorsqu'on est certain qu'elle existe, qu'elle est visible... » (Livre blanc de Vaincre la Mucoviscidose, 2005).
- 27 Le cercle de la première mobilisation s'étend à de nouveaux participants : les pneumologues. Au début, la mobilisation des pneumologues est faible. Ils sont réticents à affronter le décès de patients jeunes et la chronicité de la maladie. Leurs résistances initiales sont aussi liées aux spécificités de leur segment professionnel dédié à un organe alors que l'atteinte multi-viscérale de la mucoviscidose requiert une pluridisciplinarité. Surtout, les pneumologues n'ont pas toujours le contrôle sur les soins, alors que les abandons thérapeutiques sont fréquents. Même les équipes soignantes paramédicales sont réticentes : elles reçoivent des patients hospitalisés très lourds, exigeants, et souvent dans un état grave. Enfin, les malades grandissent, revendiquant plus d'autonomie avec des projets nouveaux comme la parentalité. Mais la pneumologie est en pleine refondation depuis la quasi-disparition de la tuberculose (Bret, 2005) et laissera une place progressivement grandissante à la mucoviscidose.
- 28 L'adhésion de ce deuxième groupe d'acteurs se fait autour d'éléments aussi puissants que la répétition quasi mécanique du transfert de chaque malade en passe de devenir adulte, entre pédiatre et pneumologue. Rapidement mis en forme, ce transfert protocolé attache les pneumologues à la mucoviscidose. Leur ralliement est aussi lié au « projet » de transplantation qui se destine *a priori* au maximum de malades adultes. Elle crée des espoirs qui justifient l'engagement et dominent l'ensemble des options. Cette nouvelle thérapeutique concentre toutes les attentions et se voit codifiée, unissant concrètement mais aussi, symboliquement, des malades, des médecins, la mucoviscidose et des organes dans un réseau particulièrement organisé.

Sortir de l'incertitude : les années 2000, un cadrage public irréversible

- 29 La mise en place du dépistage néonatal et d'une médecine de surveillance codifiée ont permis de juguler partiellement les incertitudes majeures du pronostic de ces malades.

Ces deux évolutions sont de surcroît inscrites dans un dispositif juridique : l'agrément de Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose en 2002 achève la solidité de l'édifice. La maîtrise du parcours clinique autorise l'entrée de la maladie dans une phase de relative stabilité dans le champ médical. L'institutionnalisation de la maladie est aboutie.

La médecine de surveillance : objectivation, normalisation

- 30 La mucoviscidose ouvre la voie à une médecine de surveillance spécifique. En l'absence de traitement curatif, le suivi devient un dispositif technique qui assure un lien régulier, fréquent et systématisé avec le malade, par la programmation de bilans annuels en hôpital de jour, de consultations trimestrielles et de cures d'antibiotiques quadrimestrielles.
- 31 L'importance de la solidité et de la régularité du contact médecin-malade se traduit aussi avec un temps de consultation largement supérieur à la moyenne, des dossiers médicaux faisant l'objet de classements particuliers et des règles d'hospitalisation assouplies pour les malades... Cette médecine de surveillance se développe sous la pression du virage ambulatoire accéléré par les familles et les patients adultes (Bachimont, 2002) et la persistance d'incertitudes.
- 32 La première incertitude à laquelle sont confrontés malades et soignants, est le risque de dégradation brutale et irréversible de l'état de santé. Elle survient souvent sur un terrain de dégradations plus lentes qui, cumulées, font le lit de complications subites et graves. Le seul recours des médecins, en l'absence de traitement curatif, est de surveiller pour anticiper, pallier ou ralentir toute dégradation éventuelle ou avérée. Cette médecine repose donc sur la maîtrise d'une clinique fine, pointue et régulière.
- 33 La deuxième incertitude est la rupture dans la prise des traitements fréquente chez les adultes. Malgré le développement des essais thérapeutiques, des recommandations de bonnes pratiques, des conférences de consensus et ainsi de l'Evidence Based Medicine, la marge de manœuvre des médecins reste toujours étroite : ils doivent convaincre le malade de respecter l'observance de leurs traitements. La médecine de surveillance permet, si ce n'est de convaincre le patient par la répétition des échanges, du moins de conserver un lien. Le médecin tente ainsi de maîtriser la temporalité de l'inobservance plutôt que de l'interdire. La médecine de surveillance correspond ainsi à l'inscription d'une conviction dans un dispositif technique. Pour les médecins, la gestion du temps et l'anticipation des dégradations sont deux leviers de l'accompagnement des malades nécessaires, en parallèle des thérapeutiques médicamenteuses.
- 34 Cette surveillance médicale correspond selon nous à une forme particulière de normalisation, adaptée à la mucoviscidose. C'est une forme particulière du vivre-ensemble, fondée sur un accord collectif de ce qui doit faire l'objet d'une standardisation, et de ce qui doit être répété dans le temps (Tournay, 2007).

Les Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose : encadrement public et inscription durable de la maladie dans le champ de la médecine

- 35 Ce dispositif de surveillance est repris dans un système plus vaste, créé en 2003 : les CRCM. Une circulaire parue en 2002 stipule toutes les conditions requises à l'agrément ministériel de structures des CRCM. Les CRCM définissent en tout point des agencements sociotechniques « de compétences (équipe pluridisciplinaire médicale, infirmière et kinésithérapeutique détaillée...), de structures (locaux, ouvert 24/24, avec un hôpital de jour...), de seuils d'activité (minimum de 50 patients suivis), de ressources (plateau technique précisé) et de protocoles de pratiques (suivi quatre fois par an) ». Ils sont en même temps un label par agrément ministériel. Ce dispositif complexe signe l'état d'avancement du processus de standardisation de la mucoviscidose dans l'espace médical. Il restreint les lieux, circonscrit durablement le groupe des médecins attachés à la mucoviscidose et fait « converger toutes les formes de gouvernement et d'expertise, issues de multiples scènes locales, à partir desquelles les décisions sont prises » (Tournay, 2007). Les professionnels saluent la sortie de la circulaire « comme une avancée majeure ».
- 36 Les CRCM, par leur labellisation, produisent une irréversibilité de cet agencement de savoirs et de pratiques normalisés. La pérennité de la mucoviscidose dans le champ médical est enfin assurée, après de multiples déplacements, instabilités et résistances.

Conclusion

- 37 La standardisation des savoirs, des pratiques a permis, au sein d'un réseau sociotechnique de plus en plus solide, de regrouper des symptômes épars pour définir la mucoviscidose au sein de l'espace médical. La mucoviscidose a été progressivement modelée par la médecine de façon à ce qu'elle s'inscrive au plus près des lois de la démarche clinique. Elle fut transformée jusqu'à devenir une entité stable. Ses évolutions ont été rendues possibles au fil des années, que ce soit par le réseau d'échanges des revues internationales, le recul de la tuberculose, la mise au point du test de la sueur, la découverte des enzymes gastro-protégées, le transfert obligé des adultes vers les services de pneumologie, la transplantation, le dépistage néo-natal, les CRCM....
- 38 Le réseau sociotechnique autour de la mucoviscidose s'est continuellement développé, ce qui en retour lui a précisément permis de prolonger l'amélioration de la qualité du dépistage, du traitement, des soins et de la surveillance, et donc de la standardisation des prises en charge. Plusieurs phases ont été nécessaires pour y parvenir et maîtriser en partie, les tensions et les contraintes que la mucoviscidose, en tant que maladie rare, génère dans l'espace médical : extraire la mucoviscidose de son invisibilité et de la concurrence d'autres pathologies, constituer une entité clinique malgré l'incohérence a priori de cet assemblage de signes, construire une expertise malgré la dispersion de cas peu nombreux, mobiliser le corps médical malgré l'incurabilité et le peu de prestige que la maladie est en capacité de conférer, s'extraire de l'impuissance et faire progresser la survie malgré l'absence de thérapeutiques, valider ces pratiques malgré le faible nombre de cas et la difficulté de produire de l'EBM.

- 39 Ces épreuves ont nourri le réseau sociotechnique constitué autour d'elle au point de le consolider durablement. Réciproquement, ce réseau stable intègre plus facilement les innovations autour de la maladie dans le champ de la médecine.
- 40 Malgré de nombreux obstacles au départ, la mucoviscidose est aujourd'hui reconnue comme une entité clinique stabilisée. L'originalité de ce cas d'étude provient du fait que sa consolidation n'est pas directement liée aux seules voies de l'EBM comme dans le cas d'autres pathologies comme le cancer. Ici, la démarche clinique conserve toute sa logique dans les réponses à donner aux patients présentant des symptômes de la mucoviscidose et elle se prolonge sous une forme évolutive différente de l'Evidence Based Medicine. Elle se renouvelle dans ce que l'on peut appeler la médecine de surveillance.

BIBLIOGRAPHIE

- D. H. ANDERSEN, « Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease : a clinical and pathological study », In *American Journal of Disease Childhood*, n° 56, 1938, pp. 344-399.
- J. BACHIMONT, *Entre soins spécialisés et soins profanes : gérer une maladie infantile chronique à domicile. Le cas de la mucoviscidose*, Villeneuve d'Ascq, Presse du Septentrion, 2002.
- R. BUSH, « Que savons-nous de l'histoire de la fibrose kystique ? », In *svb*, n° 29, 2005, pp. 28-30.
- M. CALLON, V. RABEHARISOA, « The growing engagement of emergent concerned groups in political and economic life. Lessons from the French Association of neuromuscular disease patients », In *Science, Technology & Human Values*, n° 33, 2008, pp. 230-261.
- P. A. DI SANT'AGNESE, R. C. DARLING, G. A. PERER, « Abnormal electrolytic composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas. Clinical significance and relationship to the disease », In *Pediatrics*, 1959, 12, pp. 549-553
- G. FANCONI, E. UEHLINGER, C. KNAUER, « Das coeliakiesyndrom bei angeborener zystischer pankreasfibromatose und bronchiektasien », In *Wien MedWschr*, n° 86, 1936, pp. 753-756.
- S. FARBER, « Pancreatic insufficiency and the celiac syndrome », In *N Engl J Med*, n° 229, 1943, pp. 653-682.
- M. FOUCAULT, *Naissance de la clinique*, Paris, PUF, 1963, 215 p.
- L. E. GIBSON, R. E. COOKE, « A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis », In *Pediatrics*, n° 23, 1959, pp. 545-9.
- C. GINZBURG, « Signes, traces, pistes : racines d'un paradigme de l'indice », In *Le Débat*, n° 7, 1980, pp. 3-44.
- M. D. GRMEK, « Préliminaires d'une étude historique des maladies », In *Annales. Économies, Sociétés, Civilisations*, n° 6, 1969, pp. 1473-1483.
- C. HERZLICH, *Médecine, maladie et société*, Paris, Ed. École pratique des Hautes Études et Mouton, 1970, 309 p.

B. S. KEREM, J. M. ROMMENS, J. A. BUCHANAN, D. MARKIEWICZ, T. K. COX, A. CHAKRAVARTI, M. E. BRET, « Plasticité des spécialités. De la phtisiologie à la pneumologie et naissance de la réanimation », In *Actes de la Recherche en sciences sociales*, n° 156-157, 2005, pp. 88-97.

M. R. KNOWLES, J. T. GATZY, R. C. BOUCHER, « Increased Bioelectric potential difference across respiratory epithelia in cystic fibrosis », In *N Eng J Med*, n° 305, 1981, pp. 1489-1495.

P. PINELL, « Champ médical et processus de spécialisation », In *Actes de la Recherche en sciences sociales*, n° 156-157, 2005, pp. 4-36.

L. M. TAUSSIG, *Cystic fibrosis*, New York, Ed Thieme-Stratton, 1984, 498 p.

V. TOURNAY, « Comment inscrire durablement les revendications militantes, les pratiques et les récits historiques », In *La gouvernance des innovations médicales* sous la direction de

V. Tournay, PUF, 2007, pp. 17-58.

REGISTRE FRANÇAIS DE LA MUCOVISCIDOSE, *Bilan des données 2008*, Paris, INED, Vaincre la mucoviscidose, 2011, 24 p.

NOTES

1. La maladie engendre en particulier une atteinte des fonctions exocrines, pancréatiques et surtout pulmonaires.
2. La maladie est dite « du baiser salé » à cause du goût salé de la sueur de ces enfants.
3. CIRCULAIRE DHOS/O/DGS/SD5/2001 n° 502 du 22 octobre 2001 relative à l'organisation des soins pour la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose.
4. « Vaincre la Mucoviscidose a publié un Livre Blanc à l'automne 2005, à l'occasion des 40 ans de l'association. Le livre blanc dessine, avec 60 propositions concrètes, un projet ambitieux et volontariste autour de 4 axes : Concrétiser les avancées de la recherche et favoriser des innovations majeures, Anticiper une évolution indispensable des soins, Renforcer l'autonomie des patients, Ne pas laisser des malades décéder faute d'accès à une greffe de qualité » d'après le site internet de l'association Vaincre la mucoviscidose, 2011.
5. Un précédent travail nous avait amenés à suivre 36 consultations médecin-malade auprès de quatre des 10 médecins interrogés.
6. Bacille de Koch, responsable de la tuberculose.
7. La mutation code pour une protéine transmembranaire qui s'avère bien être un canal du chlore

RÉSUMÉS

L'objectif de cette recherche consiste à mettre en évidence les dispositifs sociotechniques impliqués dans l'intégration progressive d'une maladie rare dans le champ médical. En suivant les traces de la mucoviscidose, il s'agit d'établir le caractère central des standardisations accomplies par le réseau sociotechnique qui la façonne et lui assure un mode d'existence à chaque fois spécifique. Les transformations majeures de la qualification de la mucoviscidose sont à mettre en rapport avec la standardisation des savoirs, des pratiques et des relations tissées au sein d'un

réseau professionnel. Ce travail permet la transformation d'une entité pathologique initialement confuse en une maladie rare répondant aux exigences d'une démarche clinique encore incontournable pour les maladies chroniques. Quatre étapes de transformation dans les mécanismes de standardisation sont à distinguer. La première étape aboutit à la constitution de la mucoviscidose en tant qu'entité clinique distincte, définie et partagée au niveau international. La deuxième étape marque la centralisation de ces malades reconnus comme porteurs de la mucoviscidose dans un petit nombre de lieux où commence un fin travail de récolte et d'assemblage d'informations. La troisième étape fait sortir la mucoviscidose de l'impuissance médicale : les découvertes se multiplient et les prises en charge se structurent sur la base de protocoles locaux qui essaient. Les Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose constituent la dernière étape, réalisant un dispositif technique et organisationnel autonome, intégrant à la fois l'inventaire des pratiques et la résolution des tensions entre les acteurs. Ces quatre étapes construisent un processus de standardisation et d'institutionnalisation de la mucoviscidose dans l'espace médical. La démarche clinique guide ce processus.

The objective of this study consist in displaying sociotechnical implementations which strongly intricate mucoviscidosis, a rare disease, within the medical field. Following the traces of cystic fibrosis, we are showing the central character of the accomplished standardizations by the social-technological network which surrounds it, in order to ensure its integration within the field of medicine. The major changes are concerning the medical perception, due to knowledge consortium, common medical practices and professional network. The clinical approach is still founded on medical practices, especially regarding chronical diseases. And, thus, Socio-technical network changes the pathological entity of Cystic fibrosis into a matter on which physicians can apply a clinical professional approach. Four major steps need to be enlightened. The first stage deals with the constitution of the cystic fibrosis as a distinct clinical entity defined and shared on an international level. The second stage involves the centralization of these new patients within a small area where a detailed collection and assembly of information begins. By the third stage, cystic fibrosis is no longer seen as an incurable disease as medical discoveries increase and medical assistance is based more and more on local protocols. The Cystic fibrosis resource and competence centres make up the final stage, creating a technical structure and autonomous organization, bringing together the practical inventories and solving conflict between actors. These four stages make up a standardization process of cystic fibrosis within the world of medicine. In this study, the standardization around cystic fibrosis looks to link a rare disease with the clinical reasoning which guides the standardization of care, of their organization and their quality. Once accomplished, it favors the institutionalization of the disease within the medical world.

AUTEURS

SOPHIE HOUZARD

Médecin de santé publique
Réseau Gynecoméd

CHRISTELLE ROUTELOUS

Enseignant-chercheur
EHESP, EA MOS